Lane Medical Library

Aus der Medizinischen Klinik der Universität zu Kiel
(Direktor: Prof. Dr. Schittenhelm)

EIN BEITRAG ZUR KASUISTIK DER WILSONSCHEN KRANKHEIT

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
DER HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER CHRISTIAN-ALBRECHTS-UNIVERSITÄT
ZU KIEL

VORGELEGT VON

ANNELIESE SCHEMMEL
AUS DETMOLD

VERLAG VON F. C. W. VOGEL LEIPZIG
1928

Nr. 20

Rektoratsjahr 1928/29

Referent: Prof. Dr. Schittenhelm

Zum Druck genehmigt Prof. Dr. Ziemke

Dekan

Aus der Medizinischen Universitätsklinik Kiel. (Prof. Schittenhelm.)

Ein Beitrag zur Kasuistik der Wilson'schen Krankheit.

Von
Anna Elisabeth Schemmel.

Bis vor wenigen Jahren glaubte man in der Wilsonschen Krankheit, zu der man heute auch die Pseudosklerose rechnet, ein relativ scharf umschriebenes Krankheitsbild vor sich zu haben. Nur die Abgrenzung gegenüber der Paralysis agitans juvenilis schien differential-diagnostische Schwierigkeiten zu bieten, nicht etwa in ihrer gewöhnlichen Form mit ihrem so charakteristischen Ruhetremor, sondern in der Form, wie sie von Strümpell im Jahre 1884 als Paralysis agitans sine agitatione beschrieben wurde.

W. Runge weist mit Recht darauf hin, daß die Erfahrungen der letzten Jahre das Bild der juvenilen Paralyse agitans als selbständige Krankheitsform in Frage stellt, daß somit mit großer Wahrscheinlichkeit ein Teil der an sich seltenen Fälle der Wilsonschen Krankheit unterzuordnen sei, während die übrigen Fälle als besondere Spätform der Encephalitis epidemica aufzufassen seien. Die Encephalitis epidemica lokalisiert sich wie bekannt in ihren Spätfolgen mit Vorliebe im extrapyramidalen System und bringt extrapyramidale Symptome im bunten Gemisch hervor.

Durch diese Erfahrungen blieb leider auch das klinisch so scharf umrissene Krankheitsbild der Wilsonschen Krankheit bzw. Pseudosklerose nicht mehr eindeutig, denn postencephalitische Restsymptome können die Wilsonsche Krankheit klinisch bis ins Feinste nachahmen.

Schob weist eindrücklich darauf hin, daß häufig nur eine gute Anamnese zur differential-diagnostischen Klärung weiter helfen kann. Auf wichtige Einzelheiten möchte ich weiter unten an Hand des von mir zu beschreibenden Falles eingehen, der anamnestisch wie differential-diagnostisch ein gewisses Interesse beanspruchen darf.

Die Krankengeschichte stellte mir Herr Professor Schittenhelm zur Verfügung. Ich gebe im folgenden einen Auszug der wichtigsten Punkte:

Es handelt sich um den 12jähr. Knaben C. S., der im Winter 1922 in der Medizinischen Klinik in Behandlung war.

Aus der Familienanamnese sei hervorgehoben, daß ein Teil der Geschwister der Mutter hereditär luetisch war. Die Mutter machte vor einigen Jahren wegen starker Pupillendifferenz eine Schmierkur durch, nach der die Pupillendifferenz zurückging. Andere Symptome, die für eine Lues sprachen, waren nicht vorhanden. Die Wassermannsche Reaktion war stets negativ. Aborte der Mutter werden nicht erwähnt.

Der Kranke hat 4 Geschwister, darunter einen Zwillingsbruder, die alle gesund sind. Er selbst soll stets etwas bleichsüchtig gewesen sein, jedoch nie ernstlich krank.

Die Erkrankung des Knaben begann mit einer fieberhaften Affektion im Frühjahr 1920, die als Grippe angesprochen wurde. Eines seiner Geschwister war zur gleichen Zeit in ähnlicher Weise erkrankt. Nach Abklingen des Fiebers entwickelte sich ganz plötzlich ein schweres abdominelles Krankheitsbild. Es bestand ein erheblicher Ascites, schätzungsweise 5 l. Leber und Milz waren stark vergrößert. Es wurde erst jetzt ärztlicher Rat in Anspruch genommen, und das Ganze als Pfortaderthrombose angesprochen (Professor Schade).

Seit dieser Erkrankung traten öfters Fieberanfälle von 3—4tägiger Dauer auf mit Zwischenräumen von 4 Wochen bis zu 3 Monaten. Dabei bestanden Durchfälle. Den Eltern fiel es auf, daß in diesen Tagen der Gang des Kranken immer merkwürdig schwankend gewesen sei. Über Schwindel wurde nie geklagt. Die Hände konnten immer gut gebraucht werden. Zittern war nicht vorhanden. Die Iris beider Augen, die früher tiefblau war, soll im Laufe der letzten Jahre heller geworden sein. Der Knabe wurde zunehmend psychisch und motorisch gehemmt. So zeigte er eine verlangsamte Auffassung und blickte oft minutenlang starr geradeaus. Die Bewegungen wurden langsam und häufig nicht bis zu Ende ausgeführt.

Bei der Aufnahme ergab sich nachfolgender Befund: Der normal große Knabe zeigte gering entwickeltes Fettpolster. Die Muskulatur war mäßig atrophisch, der Leib froschbauchartig aufgetrieben, jedoch weich. Es fand sich deutliche Venenzeichnung auf der Bauchwand.

Mund-, Rachen- und Brustorgane boten keinen besonderen Befund.

Ascites war nicht nachweisbar. Die Leber war vergrößert, 3 Querfinger unter dem Rippenbogen, ihr Rand glatt. Die Milz war ebenfalls vergrößert, 3 Querfinger unter dem Rippenbogen.

Drüsen waren nicht palpabel.

Der Augenbefund (Geh.-Rat Prof. Heine) ergab außer dem Fleischerschen Corneal-Pigmentring auf beiden Augen nichts Besonderes, vor allem keine Augenmuskeln- und Pupillenstörungen.

Die Patellar- und Achillessehnenreflexe waren gut auslösbar. Die Bauchdeckenreflexe vorhanden, Babinski negativ. Die Muskulatur war nicht ausgesprochen rigide.

Während der Zeit der Beobachtung fiel eine Zunahme der Muskelsteifheit und der motorischen Hemmung auf. Das Gesicht zeigte stets einen etwas starren Ausdruck. Die Bewegungen waren träge. Es fehlten die Mitbewegungen. Bisweilen wurde eine Bewegung unvollendet angehalten. In den Armen antagonistische Kontrakturen. Der Gang war unbeholfen, breitbeinig, gehemmt. Die Arme wurden dabei in eigenartiger Stellung vom Körper abgehalten, die Ellenbogen etwas gebeugt, die Finger auseinandergespreizt. Deutliche Adiadochokinesis. Die Sprache war leicht dysarthrisch. Tageweise wurde über heftige Kopfschmerzen geklagt. Keine objektiv nachweisbare Sensibilitätsstörung.

Die sero- und bakteriologischen Untersuchungen von Blut und Liquor ergaben keinen pathologischen Befund, vor allem keine Anzeichen für Lues.

Die Blutuntersuchung ergab einen Hämoglobinwert von 65 Proz., eine Eosinophilie von 6,6 Proz. bei normalen Leukocytenwerten.

Die Temperaturkurve zeigte außer einer 2tägigen Fieberzacke Temperaturen bis 38,8 Grad, hin und wieder leichte subfebrile Erhebungen.

Der Stuhl war breiig, die Entleerungen schwankten zwischen 1 bis 6 pro die. Die Untersuchungen auf pathogene Keime und okkultes Blut waren negativ. Bei der mikroskopischen Untersuchung fanden sich Trichocephaluseier.

Urin: Eiweiß ø, Zucker ø, Sediment o. B.

Die Leberfunktionsprüfungen führten zu folgenden Resultaten:

I. Lävulose von 100 g werden ausgeschieden 1,0 g in 4 Stunden.
Galaktose von 20 g werden ausgeschieden 0,4 g in 4 Stunden.

II. Ammoniak: 0,56—0,82 g
Aminosäuren: 0,38—0,62 g } im Urin.
Gesamt-N: 4,6 —6,8 g

III. Bilirubingehalt des Blutserums direkt negativ,
indirekt: 0,75 mg/Proz.
+: 0,92 mg/Proz.
Blutzucker: 0,085 Proz.

IV. Urobilin: im Urin nicht vorhanden.
Urobilinogen: im Urin nicht vermehrt.

Therapeutisch wurde eine Schmierkur versucht, die ohne Erfolg blieb.

Im Verhalten des Kranken trat während seiner Anwesenheit in der Klinik keine wesentliche Änderung ein. Der Kranke wurde Ende Dezember 1922 entlassen und befand sich von nun an in häuslicher Pflege. Im März 1923 kam er unter die Beobachtung von Dr. Weiland, dessen Aufzeichnungen ich die Angaben über den weiteren Verlauf der Erkrankung verdanke.

Der früher gutwillige Knabe wurde zunehmend eigensinnig, reizbar und zeigte stark wechselnde manische und depressive Verstimmungen. Auffällige Besserung der Beweglichkeit bei psychischer Erregung. Den einen Tag spielte er mit seinen Geschwistern, während man ihn am anderen Tage völlig starr und teilnahmslos daliegen fand. Zeitweise Schreikrämpfe.

Die willkürliche Muskulatur war jetzt ausgesprochen rigide. Beim Gehen zeigte der Knabe eine deutlich opisthotonische Haltung, im übrigen keine Änderung der neurologischen Symptome.

Während der ganzen Zeit der Beobachtung fand sich eine ausgesprochene Pupillendifferenz (links > rechts). Die Reaktionen waren gut auslösbar.

In den letzten Monaten stark dominierende Beschwerden von seiten des Abdomens. Ausgesprochener Meteorismus. Leber und Milz waren weiterhin stark vergrößert, doch nicht immer palpabel.

Im April kurze Zeit ein intermittierend acholischer Stuhl. Urin dunkelbraun, keine Gallenfarbstoffe.

Ende Mai 2 Tage hohes Fieber mit Frost. Dabei erhebliche Durchfälle ohne sonstige Befunde.

Am 2. VII. hohes Fieber bis 39,6 Grad, dabei Frost, sehr heftige kolikartige Schmerzen in der Lebergegend, brettharte Bauchdeckenspannung und Peritonitispuls.

Am 3. VII. Exitus letalis.

Fasse ich den Krankheitsverlauf kurz zusammen, so handelt es sich um einen 12 jähr. Knaben, dessen mütterliche Familie hereditär luetisch belastet ist. Die Mutter bietet selbst keine sicheren Anzeichen für Lues. 4 Geschwister des Falles, darunter 1 Zwillingsbruder, sind alle gesund.

Der Knabe erkrankte im Frühjahr 1920 an einer fieberhaften Erkrankung, die als Grippe angesprochen wurde. Anschließend entwickelte sich akut ein schweres abdominelles Krankheitsbild mit starkem Ascites. Leber und Milz waren vergrößert. Es wurde die Diagnose auf Pfortaderthrombose gestellt.

Seitdem traten von Zeit zu Zeit Fieberattacken auf, die mit Durchfällen einhergingen. Allmähliches Auftreten von Symptomen, entsprechend dem akinetisch-hypertonischen Syndrom: So eine sich langsam entwickelnde Rigidität der Muskulatur neben leichter Parese derselben, mimische Starre, Fehlen der Mitbewegungen neben herabgesetzten Spontanbewegungen, Adiadochokinesis und Pseudokatalepsie. Dysarthrie war angedeutet. Tremor, Schluckstörungen und Speichelfluß wurden niemals beobachtet.

Auf beiden Augen ein deutlicher Fleischerscher Cornealpigmentring. Anisokorie in den letzten Monaten.

Im psychischen Verhalten war bemerkenswert eine zunehmend verlangsamte Auffassung, Charakterveränderungen und sehr ausgesprochene Stimmungsschwankungen.

Von seiten des Abdomens zeigte sich eine ausgesprochene Leber- und Milzvergrößerung. In den letzten Monaten zunehmende abdominelle Beschwerden.

Kurz eingehen möchte ich noch auf die Resultate der Leberfunktionsprüfungen, die sich dahin zusammenfassen lassen:

Der Kohlehydratstoffwechsel ist als deutlich geschädigt anzusehen. Nach Wörner und Reiß deuten Ausscheidungen von Lävulose über 0,6 g auf eine Leberfunktionsstörung hin.

Ebenso weist der Eiweißstoffwechsel Schädigungen auf. Der Anteil des Harnstickstoffes am Gesamtstickstoff ist deutlich herabgesetzt, ein Befund, den man häufig bei diffusen Leberparenchymschädigungen antrifft (S. Isaac), ohne daß man ihm jedoch nach Lepehne größeren diagnostischen Wert beimessen kann.

Urobilin war nicht vorhanden, Urobilinogen nicht vermehrt.

Im ganzen lassen die Resultate auf eine Leberfunktionsstörung schließen, ohne differential-diagnostische Erwägungen zu gestatten.

Vergegenwärtigt man sich Anamnese und Verlauf des Krankheitsbildes, so ergeben sich hinsichtlich einer sicheren Diagnose gewisse Schwierigkeiten, die eine etwas eingehendere differentialdiagnostische Erörterung angezeigt sein lassen.

Aus der Anamnese verdienen 2 Angaben besondere Beachtung, die Lues in der Aszendenz und die grippöse Erkrankung vom Frühjahr 1920.

Im Krankheitsverlauf ist neben dem ganz eindeutigen akinetisch-hypertonischen Syndrom, bei dem nur das Fehlen des Tremors, der Dysphagie und des Speichelflusses zu erwähnen wäre, im besonderen zu beachten, die bei dem Kranken beobachtete Anisokorie und das starke Hervortreten der abdominalen Symptome, die so ausgesprochen waren, daß Schittenhelm bei der Vorstellung des Kranken in der Kieler Medizinischen Gesellschaft in bezug auf diese Symptome direkt von einem hepato-lienalen Krankheitsbild nach Art der Bantischen Krankheit sprach.

Zu erörtern ist somit unter anderen, ob eine kongenitale Lues als Ätiologie des ganzen Krankheitsprozesses in Frage kommt. Daß ein hepato-lienales Krankheitsbild, entsprechend meinem Falle, zuweilen auf kongenital-luetischer Grundlage entstehen kann, ist bekannt. Außerordentlich selten ist hingegen der amyostatische Symptomkomplex auf dieser Grundlage beobachtet. Hierauf weist Pette eindrücklich hin, der selbst einen 14jähr. Knaben mit amyostatischem Symptomkomplex und sicheren Zeichen einer kongenitalen Lues, so unter anderen eine stark positive Wassermannsche Reaktion in Blut und Liquor beschreibt und im übrigen die wenigen Fälle der Literatur zusammenstellt.

Eine Kombination beider Symptomenkomplexe des hepatolienalen mit dem amyostatischen auf luetischer Basis scheint bisher nicht beschrieben. Schon diese Tatsache allein läßt diese Ätiologie daher bis zu einem gewissen Grade unwahrscheinlich erscheinen. Hinzu kommt, daß die Anamnese in keiner Weise zu der Annahme einer kongenitalen Lues drängt. Von der Mutter des Kindes wurde zwar von einer, nur kurze Zeit bestehenden, Anisokorie berichtet, doch bot sie im übrigen keine Zeichen für Lues. Die Wassermannsche Reaktion war stets negativ. Der Zwillingsbruder des Kindes hat auch heute noch keine Anzeichen für eine kongenitale Lues. Die Wassermannsche Reaktion des Kranken selbst war negativ, und somit kann wohl kongenitale Lues als ätiologisches Moment ausgeschlossen werden.

Die bei dem Kranken beobachtete Anisokorie braucht sicherlich nicht als unbedingt spezifisch gedeutet zu werden, sondern läßt vielmehr die Frage auftauchen, ob bei diesem Fall evtl. ein postencephalitischer Wilsonismus in Frage kam oder ob rein klinisch die Diagnose auf eine echte Wilsonsche Krankheit gestellt werden konnte.

Bostroem weist ausdrücklich darauf hin, daß okuläre Störungen, im besonderen Pupillenstörungen bei der Wilsonschen Krankheit niemals beobachtet wurden. Andererseits betonen unter anderen Pette und Cords im Anschluß an Nonnes diesbezügliche erste Mitteilung, daß Störungen von seiten der Augen, vor allem Anisokorie ein häufiges Restsymptom einer überstandenen Encephalitis epidemica sei, die von Augenstörungen anderer Ätiologie durch den starken Wechsel ihrer Symptome gekennzeichnet seien. Im Hinblick auf meinen Fall möchte ich jedoch betonen,

daß die Anisokorie erst in den letzten Monaten des Kranken beobachtet wurde. Daß sie in der vorangehenden Zeit zeitweise unbeobachtet vorhanden gewesen sein soll, erscheint mir sehr unwahrscheinlich.

Nicht unerwähnt bleiben darf in diesem Zusammenhang die im Frühjahr 1920 überstandene Grippe, an die anschließend sich das ganze Krankheitsbild allmählich entwickelte. Sollte sich hinter dieser „Grippe" eine abortive Form der Encephalitis epidemica versteckt haben? Betont doch Stern, daß gerade bei dem chronischen Amyostatikern die primären Erscheinungen häufig so unauffällig verlaufen, daß sie nicht als solche diagnostiziert würden. Hinzu kommt, daß in Deutschland aus der Frühjahrsepidemie 1920 im besonderen hohen Maße chronische Amyostatiker hervorgingen.

Die neurologischen Symptome können zur Klärung dieser Frage in keiner Weise weiterhelfen, wie unter anderen die Fälle von Rabinowitsch und Oeckinghaus beweisen, bei denen die Wilson-Symptome bis ins Feinste bei sicheren chronischen Amyostatikern nachgeahmt wurden. Zwar wird in der Literatur das häufige Fehlen des Tremors beim Wilsonismus im Gegensatz zur Wilsonschen Krankheit als diagnostisches Hilfsmittel angeführt. Doch wurde dieser einerseits von Oeckinghaus und Rabinowitsch bei postencephalitischem Wilsonismus beschrieben, andererseits von Stertz, Economo, Freund bei der Wilsonschen Krankheit vermißt. Der Fleischersche Corneal-Pigmentring fällt gleichfalls als differential-diagnostisches Moment weg; denn dieser wurde nicht nur von Holzer und Kleine bei postencephalitischen Störungen beschrieben, sondern sogar von M. Günther bei einem Fall mit hemichoreatischen Zuständen, anschließend an eine Hemiplegie, erwähnt.

Da sich Leberfunktionsstörungen bei beiden Prozessen in gleicher Weise finden, sind diese in keiner Weise verwertbar.

Anders verhält es sich mit den schweren abdominellen Symptomen meines Falles, die bei postencephalitischen Störungen m. W. niemals beschrieben wurden. Andererseits beschreiben Rystedt, Söderberg und Kehrer Fälle Wilsonscher Krankheit mit sehr ausgesprochenen abdominellen Symptomen. Besonders erwähnenswert ist in dieser Hinsicht der Fall von Rystedt, bei dem die abdominellen Symptome den neurologischen lange Zeit voraus-

eilten, so daß die Diagnose auf Bantische Krankheit gestellt worden war, die therapeutisch eine Milzexstirpation veranlaßt hatte.

So war es wohl berechtigt, trotz der Lues in der Aszendenz, der grippösen Erkrankung und der Anisokorie rein klinisch die Diagnose auf Wilsonsche Krankheit zu stellen. Diese Diagnose wurde durch den Sektionsbefund (Geh.-Rat Doehle), den ich in seinen wichtigsten Punkten wiedergebe, erhärtet:

Die Organe der Brusthöhle zeigten keinen pathologischen Befund.

In der Bauchhöhle fand sich reichlich trübe, leicht eitrige Flüssigkeit. Das Netz war ausgebreitet und zeigte wenig Fett. Das Bauchfell war an den Därmen streifig gerötet, trübe.

Magen und Darm, Pankreas, Nieren und Nebennieren, Prostata und Hoden boten keinen besonderen Befund.

Die Milz wog 690 g, maß 24 : 12 : 4 cm. Oberfläche gespannt, blaßrot. An der Schnittfläche war das Gewebe weich, doch nicht zerfließlich.

Die Leber maß 23 : 14 : 4 cm. Die Oberfläche war unregelmäßig, höckrig. Reichlich stecknadelgroße bis zu kirschkerngroße Höcker wechselten miteinander ab. Sie waren von hellgelber Farbe. An ihren Rändern sah man zarte Gefäße. Die dazwischen eingesunkenen Partien waren von verschiedener Breite. Auf der Schnittfläche sah man ebensolche glatte, graurote Gewebszüge, in denen die verhältnismäßig weiten Pfortaderäste und Gallenwege lagen. Sie waren von ganz verschiedener Breite, von ganz schmalen Streifchen bis zu $1^1/_2$ cm breiten, und umsäumten weiche, etwas vorquellende, rundliche Herde von Lebergewebe, die ebenso wie die Höcker an der Oberfläche verschieden groß waren und hellgelb aussahen.

Die mesenterialen Lymphknoten waren leicht geschwollen, weich, graurot. Die Lymphknoten am Leberhilus waren geschwollen, weich und stark gerötet.

Schädeldach rundlich, außen glatt, dünn, innen flache Gruben und Gefäßfurchen.

Im Längstblutleiter flüssiges und locker geronnenes Blut. Ebenso in den Blutleitern am Schädelgrunde.

Innenfläche der Dura rechts glatt und glänzend grau mit spärlichen Gefäßen, links mit zarten gefäßhaltigen, kleine Blu-

tungen enthaltende, und mit bräunlichen Flecken bedeckten Häutchen bedeckt.

Die weichen Hirnhäute enthielten in ihren Maschen sehr reichlich klare Flüssigkeit. Sie waren zart und ihre Gefäße nur wenig gefüllt sichtbar.

In den Ventrikeln war leicht rötlich gefärbte durchsichtige Flüssigkeit in geringer Menge. Ependym glatt. Das Gehirn selbst war ungemein weich, mit wenig Blutpunkten. Auf der Schnittfläche ließen sich mit Sicherheit makroskopisch keine Erweichungsherde feststellen.

Die Gefäße an der Basis waren dünnwandig, leer. Pons und Medulla oblongata ohne Befund.

Mikroskopisch fanden sich im Linsenkern Erweichungsherde.

Die mikroskopische Untersuchung der Leber, die selbst zu untersuchen ich Gelegenheit hatte, zeigte das typische Bild einer Lebercirrhose mittleren Grades, mit mäßig starker Bindegewebsentwicklung. Läppchenstruktur teilweise erhalten, daneben Pseudoacini in verschiedenster Anordnung, Gallengangswucherungen, kleinzellige Infiltration.

Die Diagnose dürfte nach diesem Befunde: großknotige Lebercirrhose und Erweichungsherde im Corpus striatum wohl sichergestellt sein. Als Todesursache muß die eitrige Peritonitis angesprochen werden, die m. E. in einem bedingten Zusammenhang mit dem übrigen Krankheitsbild insofern gebracht werden kann, als stärkere abdominelle Beschwerden bestanden. Da makroskopisch keine gröberen Darmveränderungen sich fanden, wäre bei den klinisch chronischen Darmstörungen evtl. an das Bild einer Durchwanderungsperitonitis zu denken.

Epikritisch wäre über den Fall noch folgendes zu bemerken:

Rein klinisch stellt er einen Übergangsfall von den klassischen Fällen Wilsons zu dem rein „abdominellen Wilson“ dar, wie ihn Kehrer in einem Fall einer in mehreren Gliedern von der Wilsonschen Krankheit betroffenen Familie beschreibt. Dieser Fall war unter der Diagnose einer tuberkulösen Peritonitis zur Sektion gekommen, hatte neurologisch niemals amyostatische Symptome gezeigt und ergab bei der Sektion die charakteristische großknotige Leberhyperplasie sowie initiale Veränderungen an den (für Wilsonsche Krankheit) typischen Lokalisationen des Gehirns, wie Rotter in einer ausführlichen Arbeit darzulegen versucht.

Die Entwicklung der Erkrankung ist m. E. in der Weise aufzufassen, daß der Beginn des Leidens nicht in den Frühjahr 1920 zu verlegen ist, sondern daß kürzere oder längere Zeit vorher schon ein, wenn auch noch nicht sehr ausgeprägtes hepato-lienales Krankheitsbild bestanden hat. Bei diesem war, da es noch keine Symptome machte, ärztliche Hilfe nicht in Anspruch genommen worden. Anschließend an die fieberhafte Erkrankung entwickelte sich bei der, wie ich annehme, schon bestehenden Lebercirrhose akut das Bild einer Pfortaderthrombose, die das latent schon längere Zeit bestehende Leiden erst aufdeckte. Von diesem Zeitpunkt an entwickelte sich das Krankheitsbild in der von mir beschriebenen Weise weiter.

Die gastrointestinalen Erscheinungen mit den leichten Fieberattacken bedürfen keiner besonderen Deutung, da gastrointestinale Störungen durchaus nicht ungewöhnlich bei der Wilsonschen Krankheit bzw. Pseudosklerose sind. So fand Bostroem in etwa der Hälfte der von ihm zusammengestellten Fälle mehr oder weniger ausgesprochene intestinale Störungen, ein Befund, der ihn unter anderem zu der Aufstellung der „enterogenen Hypothese" veranlaßte.

In welcher Weise die bei dem Kranken beobachtete Anisokorie zu deuten ist, möchte ich dahingestellt sein lassen. In Frage kommt die Annahme, ob der Prozeß vom Corpus striatum evtl. auf das nahe gelegene Kerngebiet des N. oculomotorius in irgendeiner Weise übergegriffen hat. Andererseits ist es bekannt, daß intrathorakale einseitige Affektionen durch Reizung des N. sympathicus unter anderem Anisokorie erzeugen können. Über Anisokorie bei abdominellen Erkrankungen liegen m. W. wenig Beobachtungen vor. Erwähnenswert scheint es mir immerhin, daß Debogory-Mokriewitsch im Jahre 1898 in der Pester Medizinischen Wochenschrift eine Arbeit veröffentlichte, in der er über Asymmetrie der Pupillen bei Magenkrebs, hypertrophischer Lebercirrhose und exsudativer Pleuritis berichtet. Die Arbeit selbst war mir leider nicht zugänglich.

Im Hinblick auf die Ätiologie der Wilsonschen Krankheit kann bei meinem Falle ein heredo-degenerativ stark belastendes Moment kaum geleugnet werden. Zwar scheint mir die Schädigung durch die Lues der Aszendenz in der Weise aufzufassen zu sein, „daß der keimschädigende Einfluß der Syphilis den Grund zur

Krankheit gelegt hat, ohne daß dieselbe als ein Produkt der Spirochaeta pallida angesehen werden kann". In dieser Weise deutet Oppenheim seine Befunde bei 2 Geschwistern mit luetischer Belastung, und diese Deutung scheint mir auch bei meinem Falle die gegebene. Dagegen spricht nicht die Tatsache, daß der Zwillingsbruder des Knaben auch heute noch völlig gesund ist; denn es handelt sich in diesem Falle um sicher 2-eiige Zwillinge. Besondere Ähnlichkeit zwischen den beiden Geschwistern hat niemals bestanden. Ein exogener Faktor würde hiernach nur als auslösendes Moment in Frage kommen.

Ob und wiefern die Wilsonsche Krankheit bzw. Pseudosklerose und die Spätfolgen der Encephalitis epidemica in irgendeinem ätiologischen Zusammenhang stehen — eine Frage, die in der Literatur in den letzten Jahren immer wieder angeschnitten wurde — darüber Klarheit zu gewinnen, wird die Aufgabe der kommenden Jahre sein.

Literatur.

Bostroem, Der amyostatische Symptomenkomplex. Monographie aus dem Gebiet der Neurologie und Psychiatrie. Springer 1922. — Isaac, S., Die klinische Funktionsstörung der Leber und ihre Diagnose. Ergebn. d. inn. Med. u. Kinderheilk. 1924. — Jacob, Die extrapyramidalen Erkrankungen. Monographie aus dem Gebiet der Neurologie und Psychiatrie. Springer 1923. — Lepehne, Die Leberfunktionsprüfung, ihre Ergebnisse und ihre Methodik. Marholdscher Verlag 1923. — Stertz, Der extrapyramidale Symptomenkomplex. Abhandlungen aus der Neurologie. Karger 1920. — Runge, Die Erkrankungen des extrapyramidalen motorischen Systems. Ergebn. d. inn. Med. u. Kinderheilk. Springer 1924. — Stern, Die epidemische Encephalitis. Springer 1922. — Wilson, K., Progressive lenticular degeneration, a familial nervous disease, associated with cirrhosis of the liver. Brain 1912.

Anton, Münch. med. Wochenschr. 1908, Bd. 46, S. 2369. — Bielschowsky, Jahreskurse f. ärztl. Fortbildung 1923, Bd. 14, S. 1. — Boehnheim, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1920, Bd. 60, S. 10. — Cords, Zentralbl. d. ges. Augenheilk. 1925, S. 1225. — Debogory-Mokriewitsch, Pester med. Wochenschr. 1898, Beilage 10. — Davidenkow, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1926, Bd. 103. — v. Economa, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1918, Bd. 43, S. 173. — Fleischer, Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1912, Bd. 44, S. 179. — Freund, Sitzungsbericht Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1921, Bd. 74. — Fuchs, A., Wien. klin. Wochenschr. 1921, Nr. 16. — Günther, M., Arch. f. Psychiatrie 1925, Bd. 72. — Holzer, Berlin. klin. Wochenschr. 1921,

S. 1130. — v. Hoeßlin-Alzheimer, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1912, Bd. 8, S. 138. — Kehrer, Zeitschr. f. Nervenheilk. 1925, Bd. 82, S. 211. — Kleine, Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1923, Bd. 33, S. 139. — Kirschbaum, Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1923, Bd. 77, S. 251. — Lewy-Tiefenbach, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1921, Bd. 71, S. 303. — Meyer-Biesch u. F. Stern, Zeitschr. f. klin. Med. 1923, Bd. 96, S. 328. — Nonne, Syphilis und Nervensystem. 4. Aufl. — Oeckinghaus, Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1921, Bd. 72, S. 294. — Oppenheim, Neurol. Zentralbl. 1914, Bd. 22. — Pette, Dtsch Zeitschr. f. Nervenheilk. 1923, Bd. 76, S. 256 u. Bd. 77, S. 1. — Rabinowitsch, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1925, Bd. 74. — Rotter, R., Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1927, Bd. 111, S. 159. — Rumpel, Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1923, Bd. 49, S. 54. — Rystedt, Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1924, Bd. 35, S. 332. — Schittenhelm, Klin. Wochenschr. 1923. — Söderberg, Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1921, Bd. 26, S. 130. — Spielmeyer, Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatrie 1920, Bd. 57, S. 312. — Stöcker, Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. 1914, Bd. 25, S. 217. — Strümpell, Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1914, Bd. 50, S. 454; 1916, Bd. 54, S. 207 u. Neurol. Zentralbl. 1920, S. 2. — Westphal-Sioli, Arch. f. Psychiatrie u. Nervenheilk. 1922, Bd. 66, S. 747. — Wörner-Reiß, Arch. f. Psychiatrie u. Nervenheilk. 1923, Bd. 68.

Ich, Anneliese Schemmel, wurde am 4. IV. 1902 in Detmold als Tochter des Chirurgen Sanitätsrat Dr. Schemmel, geboren. Ostern 1921 machte ich an der dortigen Oberrealschule mein Abiturium, studierte an den Universitäten Göttingen, München, Freiburg, Münster. In Münster machte ich im Sommer 1925 das Physikum. Die klinischen Semester verbrachte ich in Leipzig und Kiel, wo ich im Frühjahr 1928 mein Staatsexamen ablegte.

Druck von August Pries in Leipzig